Ist
Pemphigus chronicus
von Erkrankungen des Nervensystems abhängig?

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt

der

medizinischen Fakultät der kgl. Universität Erlangen

am 11. November 1890

von

Max Blumenthal

aus Driesen (Neumark).

Erlangen.

Druck von Aug. Vollrath's k. b. Hofbuchdruckerei.

1891.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät zu Erlangen.

Referent: Herr Professor Dr. Strümpell.

Seinen lieben Eltern

in

Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545819_0070

Durch den letzten Kongress für innere Medizin ist die Frage über das Wesen des Pemphigus chronicus neuerdings wieder dem ärztlichen Interesse näher gerückt worden. Die Erkenntnis dieser furchtbaren Krankheit hat trotz der Aufmerksamkeit, die ihr seit lange die bedeutendsten Forscher zuwenden, keine einigermassen befriedigenden Fortschritte gemacht. Als eine eigenartige Krankheit dadurch wohl charakterisirt, dass sich in chronischer Weise beständig Blaseneruptionen der allgemeinen Hautdecke und der angrenzenden Schleimhaut wiederholen, die in 90% aller Fälle[1]) zu einem qualvollen Tode führen, zeigt der Pemphigus chronicus innerhalb dieser Grenzen eine proteusartige Vielgestaltigkeit, die jeder festen Umgrenzung spottet. Es ist bekannt, dass Heinrich Martius nicht weniger als 97 verschiedene Arten aufgestellt hat. Hebra hat ja gewisse Typen festgestellt, die Einteilung in Pemphigus chronicus vulgaris (malignus und benignus) und foliaceus, je nachdem die Blasen voll und prall, und die excorciirten Epidermisflächen einer

[1]) Nach der Schätzung von Kaposi. Trotzdem in der Wiener Klinik nur 17% zu Grunde gingen, gelangt er zu einem solchen Ergebnis, wenn er diejenigen Fälle hinzurechnet, welche ungeheilt entlassen wurden und ausserhalb des Instituts starben. (Verhandlungen d. Kong. für inn. Med. 1890. S. 266.)

Regeneration fähig sind, oder matsche, eitererfüllte, kaum mehr „blasig“ zu nennende Hauterhebungen sich kontinuirlich über die ganze Haut fortsetzen, ohne dass an Stelle der geplatzten Blasen sich eine neue Epidermis bildet; — aber erstlich ist in Wirklichkeit dieser Unterschied oft nicht aufrecht zu erhalten, dann aber bieten diese Typen höchstens Anhaltspunkte für die klinische Betrachtungsweise, sie geben uns nichts zur Erklärung des Wesens der Krankheit.

Es liegt in der Natur der Sache, dass im Laufe der Zeit eine grosse Anzahl von Hypothesen über die Entstehung des Pemphigus aufgestellt worden sind, ohne dass aber eine von ihnen durch die weitere Forschung einen gesicherten thatsächlichen Untergrund gefunden hätte.

Ganz abgesehen von den Erklärungsversuchen durch Temperatur-, Ernährungs- oder Gemütseinflüsse u. s. w., will ich vor allem die lange Zeit herrschende Meinung erwähnen, dass Pemphigus durch Unterdrückung der Harnsekretion („P. ab infarctibus renum et ab concrementis calculoris in renibus“) (Braune, Fuchs) entstände. Die Unhaltbarkeit dieser Theorie hat Hebra schon 1842 nachgewiesen. Ebensowenig hat die Zurückführung des Pemphigus auf Leberkrankheiten (P. Frank, Cazenave, Eulenburg) irgend welche Bedeutung gewonnen.

Unbewiesen steht auch die Ansicht da, Pemphigus wäre eine Infektionskrankheit. Ich will an dieser Stelle die Theorie von v. Bärensprung[1]) erwähnen, der den Pemphigus als eine den exanthematischen nahestehende primäre Bluterkrankung auffasst, vielleicht noch bedingt durch ein besonderes Ferment.

---

[1]) Annalen der Charité, Vol. X pag. 99

Die Untersuchung des Blaseninhalts auf Bacillen, resp. Züchtungsversuche haben ebenfalls ein negatives Resultat gehabt, wie auch die neuerdings wieder von Mosler und Löffler[1]) angestellten, von dem ersteren auf dem diesjährigen Kongress für innere Medizin mitgeteilten Versuche ergaben; dasselbe Schicksal teilen die mit dem Blaseninhalt angestellten Impfversuche an Menschen. Die chemischen Untersuchungen des Blaseninhalts, deren aus der jüngsten Zeit eine grosse Anzahl vorliegen (Bamberger, Beyerlein, Jarisch[2]) u. a.) haben auch keinen Anhaltspunkt ergeben, ebensowenig wie die im Zusammenhang damit angestellten Harnuntersuchungen.

Eine Theorie indessen hat in den letzten Jahren eine besonders durch Chrostek, Jarisch, Babes, Schwimmer, Leloir, Déjerine u. a. eifrig geförderte Ausbildung erhalten, die Zurückführung des Pemphigus auf Störungen des Nervensystems.

Diese Vermutung wurde zuerst vor 10 bis 20 Jahren laut, in jener Zeit, in der die Lehre von dem Einfluss der trophischen Nerven auf die Haut ihren Höhepunkt erreicht hatte. Von Dowse, Hutschinson, Lewin, Bärensprung, Charcot und vielen anderen eifrig vertreten, wurde sie natürlich auch auf den Pemphigus angewendet. Um die Entwickelung dieser Theorie in ihrer ganzen Bedeutung zu charakterisieren, erwähne ich sogleich, dass auf dem Kongress für innere Medizin Schwimmer auf Grund des vorliegenden Materials glaubte, die Überzeugung aussprechen zu können, dass der Ausgangspunk des Pemphigus chronicus immer im Centralorgan, resp. der Medulla spi-

---

[1]) Verhandlg. des Kongr. f. inn. Mediz. 1890. (Mosler: über „Pemphigus."

[2]) Sitzungsbericht d. k. k. Akad. Wien, 1879. S. 15.

nalis zu suchen und die Art der Erkrankung als Trophoneurose zu bezeichnen sei.

Um den Wert dieser Sätze wie überhaupt den angeblichen Zusammenhang des Pemphigus mit Affectionen des Nervensystems zu würdigen, wollen wir ihre Begründung einer Betrachtung unterziehen.

Man kann in der Fülle dieses Materials mühelos 2 Gruppen von einander sondern, erstens nämlich die Fälle, in welchen der Pemphigus klinisch als Teilerscheinung einer nervösen Erkrankung auftreten soll, zweitens die, in welchen er ohne nervöse Symptome verlaufen ist und dennoch Veränderungen im Nervensystem, dem centralen oder peripheren, aufwies.

I.

Schon Gilibert,[1]) später Hebra, macht auf eine Art des Pemphigus aufmerksam, der mit hysterischen Zuständen — insbesondere, soweit dieselben durch das Sexualleben des Weibes bedingt sind — in unverkennbarem Zusammenhang steht, — Pemphigus hystericus. Er weist auf die Fälle hin, „wo bei Frauen dieses Leiden als constanter Begleiter von Schwangerschaften auftrat und nach Ablauf derselben mit Eintritt der Geburt und des Wochenbetts wieder schwand.“ Köbner[2]) berichtet von 2 Fällen, in denen der Pemphigus im Anschluss an die Entbindung erschien; er nimmt als Ursache Reizung der Gefässnerven und gewisse Dispositionen der Haut an. Hardy beobachtete Pemphigus bei Uterus-Anomalien. An diese „reflektorischen“ Erkrankungen können wir auch den Fall von Pemphigus bei einem Kinde anschliessen, der mit der Entfernung von Spulwürmern verschwand (Sartin)[3].

---

[1]) Monographie du Pemph., Paris 1813.

[2]) Archiv f. Dermat. 1869, S. 218.

[3]) Ziemssen, Handb. d. Hautkrankh., (Weyl, Pemphig. I., S. 545.)

Anatomisch greifbarer gestalten sich die Fälle, in welchen der Pemphigus chronicus im Anschluss an Erkrankungen des Centralorgans auftritt. Zuerst berichtete Chrostek[1]) im Jahre 1875 von einem Falle, in dem bei rechtseitiger Lähmung am Ende der 4. Woche Pemphigus-Blasen auf dem äusseren Rande des gelähmten Fusses zur Erscheinung kamen. Ein zweiter Fall betraf die Entwickelung von Pemphigus-Blasen unter den gleichzeitig auftretenden Symptomen von Myelitis, ein Fall, wie ihn z. B. Babes später auch beschrieb. Bolmer[2]) und Déjerine[3]) weisen auf ähnliche Fälle hin, beim ersten im Anschluss an Muskelatrophie, beim letzteren an symmetrische Lateralsklerose und zwar 10 bis 12 Tage vor dem Tode an den oberen und unteren Extremitäten auftretend. Colloide Entartung der grauen Substanz berichtet auch Neumann in einem Fall von Pemphigus leprosus[4].)

Der Pemphigus leprosus selbst repräsentirt ebenfalls eine hierher zu rechnende Art des P.; denn nach dem Zeugnis von Boeck und Danielssen[5]) und andere entsteht häufig bei Lepra anaesthetica (und zwar besonders bei der Elephantiasis Graecorum) Pemphigus auf den betreffenden Hautstellen.

Auch kommt es vor, dass jahrelanger P. dem Ausbruch der Lepra auf der betreffenden Hautstelle vorausgeht.

Schliesslich sind hier die Fälle zu erwähnen, in welchen der P. im Anschluss an Erkrankungen der pe-

---

[1]) Wiener, med. Wochenschrift, 1875, No. 32.

[2]) Arch. f. Heilk. XVI., 4.

[3]) Acad. d. sciences, 1876.

[4]) Jrsai u. Babesin, Vierteljahrssch. für Dermat. und Syph. 1882, S. 439.

[5]) Hebra u. Kaposi, Lehrb. d. Hautkr., S. 679.

ripheren Nerven auftrat. Weir Mitchell berichtet über das Auftreten von P.-Blasen bei spontaner und traumatischer Neuritis. Hierher rechne ich auch den Pemphigus-Fall, von dem Mosler[1]) auf dem Kongress f. innere Med. spricht. Bei einem heriditär nervös belasteten Individuum, das in der Jugend an Epilepsie, Ohnmachtsanfällen, nach dem Eintritt der Menses an Dysmenorrhohe, Chlorose, Gelenkaffektionen und Mitralinsufficienz gelitten hatte, trat Blasenausschlag alle 11 bis 14 Tage auf, zuerst nur dem Verlauf der Interkostalnerven, dann auch dem der Hautnerven des Oberschenkels (nervi cutanei externi und medii) und des Armes folgend. Aber 24 Stunden vor jeder dieser periodischen Blaseneruptionen waren immer schon brennende Schmerzen an den betreffenden Stellen vorhanden, dazu Kopfschmerz und allgemeines Unbehagen. Sollte das nicht eine intermittirende Neuralgie sein, bei der ja doch oft während des Anfalls im Verlauf der Nerven Blasen, wenn auch meist nur die kleinen des Herpes zoster (s. u.) zur Erscheinung kommen? Mosler zieht zur Erklärung die abnorme Innervation der Gefässe heran, die sich auch in den früheren Ohnmachtsfällen, in der Chlorose und dem Herzfehler äussere und bezeichnet daher das ganze Krankheitsbild als vasomotorische Neurose. — Über einen, was die Art der Ausbreitung betrifft, ganz ähnlichen Fall berichtet auch Ehrmann[2]). Schwimmer[3]) hat einen Fall beobachtet, in dem nach Quetschung des Plexus brachialis durch Überfahren im Verlauf der Nervenbahn ein Zoster entstand, aus dem sich erst später ein allgemeiner Pemphigus entwickelte. Schwimmer nimmt, im Einklang mit seiner oben wiedergegebenen Ansicht von dem ständigen Zusammenhang des P. mit spinalen Affektionen, an, dass

[1]) Verhandlg. d. Kong. f. M. 1890. Mosler über P.
[2]) Kongr. f. i. Med. 1890.
[3]) Schwimmer, über neuropath. Dermatonosen, S. 146.

das Trauma zu Störungen im Rückenmark geführt habe. Endlich erwähne ich hier noch einen von Dèjerine bei einer alten paralytischen Frau beobachteten Fall, diese wurde von einem P. befallen und die Sektion ergab hochgradige Degeneration der in der Nähe der Eruptionen gelegenen peripheren Nerven.

II.

Ich komme jetzt zu der zweiten Gruppe, die ich oben bezeichnet habe. Dieselbe ist von grossem Interesse. Es sind, ohne dass bei Lebzeiten der P.-Kranken irgend welche Symptome von Nervenerkrankungen aufgefunden werden konnten, ganz hochgradige Veränderungen, teils der peripheren, teils der centralen Nervenbahnen festgestellt worden.

Zwar hat S. Mayer[1]) erwiesen, dass die Anwesenheit einiger degenerirter Fasern in den peripheren Nerven nicht immer pathologische, resp. neuritische Symptome bedinge, auch erwähnt Strümpell[2]) in seinen „Krankheiten des Nervensystems", dass „bei ziemlich intensiver Erkrankung der Goll'schen Stränge mehrmals keine erheblichen Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten beobachtet worden wären," indessen handelt es sich in den hier in Betracht kommenden Fällen um ausgedehntere Veränderungen und sie beschränken sich insbesondere durchaus nicht auf die Goll'schen Stränge.

Der erste, solche Veränderungen im Rückenmark betreffende Fall, ist von Jarisch 1880[3]) publiziert worden. Er fand bei einem Herpes iris (Pemphigus? s. u.),

[1]) Prager Zeitschr. f. Heilkunde, II, 1881.

[2]) Krankh. d. Nervensyst. S. 12.

[3]) Vierteljahrsch. f. Dermat. u. Syphilis, 1880. „über die Coincidenz v. Erkrkgn. der Haut u. d. grauen Achse des Rückenmarks."

welcher die obere Körperhälfte bis zum Rippenbogen einnahm und durch Kreuzbein-Decubitus und Pneumonie zum Tode führte, Veränderungen in den centralen, lateralen und hinteren Partieen der grauen Vorderhörner vom 3. Hals- bis herab zum 8. Brustwirbel. Die Veränderungen betrafen sowohl die Ganglienzellen (entzündlich verdickte Ausläufer, Zerfall in Körnchenzellen), als auch die Zwischensubstanz (Sklerosirung).

Seitdem wurden weitere Untersuchungen gemacht, die wiederum zuweilen zum Resultate führten. Schwimmer[1]) beschreibt einen Fall, in dem im Halsteil mässige Sklerose der Goll'schen Stränge, sowie geringe Zellwucherung in den hinteren Hörnern und Wurzeln um die Gefässe herum bestand, ferner in den Hinter- und Seitensträngen; Wucherung der Neuroglia und Schwund der Axencylinder im hinteren Seitenstrang; Ausbreitung nach abwärts. Im oberen Dorsalmark tritt dazu Atrophie des rechten Vorderhorns, im oberen Lendenmark sind die hinteren Wurzeln homogen, die Goll'schen Stränge sklerotisch. Bei alledem keine nervösen Symptome. Ein anderer Fall Schwimmers[2]) zeigte Sklerose der Goll'schen Stränge, drei weitere Fälle Wucherungen um die Gefässe der Hinterhörner und in den hinteren Wurzeln.

Kaposi[3]) fand unter 9 von ihm auf Rückenmarksveränderungen untersuchten Fällen in einem derselben diffuse Sklerose der grauen und weissen Substanz bei einem marantischen Individuum.

P. Meyer[4]) beschreibt einen Fall von „pemphigusartiger Dermatitis," in dem die Goll'schen

[1]) Schw., über neuropath. Dermatonosen. S. 148.
[2]) Kongr. f. i. Med., 1890.
[3]) Eulenburgs Realencycl. „Pemphigus" 1888.
[4]) Virchows Archiv, 1883, Band 94, S. 185.

Stränge in ihrer ganzen Länge, besonders gegen die hintere Komissur zu, sklerosirt sind, zum Teil auch die Burdach'schen Stränge und im unteren Brust- und oberen Lendenmark die Seitenstränge in der Nähe der hinteren Wurzeln. Namentlich um die Gefässe herum waren die Nervenröhren an den betroffenen Stellen „evident im Schwund begriffen."

Bei demselben Fall untersuchte P. Meyer auch eine grosse Menge von subkutanen Nerven und fand in allen (der P. war über den ganzen Körper verbreitet) verschiedene Stadien der parenchymatösen Degeneration, ja zum Teil nur noch Körnchenzellen in der leeren Schwann'schen Scheide. Sorgfältige Sensibilitätsprüfungen hatten bei Lebzeiten nichts Positives ergeben.

Solche Veränderungen der peripheren Nerven hatte schon früher Leloir[1]) in einem Falle von Pemphigus diutinus festgestellt „und zwar in der Nähe frischer Blasen in Degeneration begriffene Fasern (Achsencylinder geschwunden, die Markscheide in Stücke zerfallen, die Schwann'sche Scheide stellenweise durch Anhäufung von Marktropfen varicös), während unter alten Blasen nur leere Scheiden mit vermehrten Kernen zurückgeblieben waren" (Weyl)[2]). Zwei ganz ähnliche Fälle teilte Schwimmer auf dem Kongress für innere Medizin mit.

Welchen Schluss gestattet uns dieses Material auf die Entstehung des Pemphigus?

Wenn wir zunächst die Erkrankungen der ersten Gruppe ins Auge fassen, so drängt uns die grosse Mannigfaltigkeit der Krankheiten, bei welchen Pemphigus auftreten soll, die Frage auf: Ist der Blasen-

---

[1]) Recherches cliniques et anatomopatholog. s. les affect. cutanées d' origine nerveuse. Paris 1882.

[2]) Ziemssen, Handbuch der Hautkrankheiten, Bd. I.

ausschlag bei Hysterie und bei grob-anatomischen Läsionen, bei centralen und peripheren Nervenerkrankungen immer ein und dieselbe Gattung?

Oder anders: Handelt es sich auch wirklich in all' diesen Fällen um Pemphigus?

Es ist ja bekannt, wie oft gerade bei scheinbar spontanen Blasenausschlägen Simulation im Spiele ist, mit welcher Schlauheit hysterische Frauen durch Applikation blasenziehender Pflaster den Arzt zu täuschen wissen. Nur eine äusserst sorgfältige, kritische Untersuchung kann hier helfen.

Andererseits kommt sicherlich bei einer grossen Zahl dieser Ausschläge ein Umstand in Betracht, den zuerst Brown-Séquard hervorhob und experimentell erwiess: dass die Hautaffektionen, die bei Rückenmarkserkrankungen, z. B. einer Myelitis transversa, an den gelähmten, besonders aber anästhetischen Stellen entstehen, dass diese nicht ohne weiteres auf Rechnung „trophischer Störungen" zu setzen seien; vielmehr bedingt die Hilflosigkeit der Paralytischen, ferner die durch die Anästhesie bedingte Achtlosigkeit oder Gleichgiltigkeit gegen die auf die Haut wirkenden Schädlichkeiten mannigfaltige Erkrankungen der ersteren. Besonders häufig hat man das bei der erst neuerdings genauer bekannt gewordenen Syringomyelie beobachtet. Die Blasenbildung auf der Haut wird namentlich durch Verbrennungen und Erfrierungen erzeugt werden oder durch anderweitige noch unbekannte Einwirkungen. Selbstverständlich gilt dasselbe auch für die hysterische Anästhesie.

Ein dritter Umstand kommt ferner in Frage. Die Annahme, dass Pemphigus durch Neuritis oder Neuralgie in Folge trophischer oder vasomotorischer Störung des betreffenden Hautbezirks hervorgerufen werden kann, ist durch nichts bewiesen. Dass ein Zusammenhang zwischen diesen

Blaseneruptionen und den Erkrankungen der peripheren Nerven besteht, kann allerdings nicht bestritten werden, so wenig wie der Zusammenhang einer histologisch nah verwandten Hautaffektion mit peripheren Nervenerkrankungen, nämlich des Herpes zoster. Auch dieser wurde bisher gewöhnlich für eine trophische Störung gehalten, indessen haben die anatomischen Untersuchungen von Dubler dargethan, dass die „Blasenbildung einfach durch eine direkte Fortsetzung des entzündlichen Prozesses von den Endzweigen der Nerven auf die Haut entsteht.“ (Strümpell).[1]) Diese nächstliegende Analogie bietet auch für die grösseren und üppigeren Formen von Blasenbildung die wahrscheinlichste Erklärung; so ist auch der oben erwähnte Fall von Mosler am leichtesten verständlich; so vielleicht auch der Übergang von Herpes zoster in die grösseren Blasenformen. Dann aber haben wir keinen „Pemphigus“ mehr vor uns, sondern nichts als eine Blaseneruption im Gefolge einer Neuritis oder Neuralgie. — Für den Fall von Schwimmer freilich (Übergang aus Herpes zoster in allgemeinen Pemphigus) bietet auch dieser Erklärungsversuch keine Befriedigung.

Wenn man diese 3, von mir ausgeführten Punkte, die absichtliche Blasenerzeugung zum Zweck der Simulation, die Folgen der Paralyse und Anästhesie bei centralen oder peripheren oder funktionellen Erkrankungen, die wahrscheinliche Entstehung von Blasenbildungen durch kontinuirliche Fortsetzung der Entzündung peripherer Nerven im Auge behält, so wird ein überaus grosser Teil der „Pemphigus-Erkrankungen in Folge von Nervenerkrankungen“ fortfallen müssen.

---

[1]) Str., Krankheiten d. Nervensystems, S. 35.

Betrachten wir jetzt die II. Gruppe.

Dass bei Pemphigus Veränderungen des Rückenmarks gefunden worden sind, kann zunächst nur als Koincidenz zweier pathologischer Prozesse aufgefasst werden, deren kausale Verknüpfung uns erst durch besondere Momente aufgedrängt werden kann. Ein solches Moment ist der ganz unerklärliche Umstand, dass die Rückenmarksaffektionen von keinen nervösen Folgezuständen am Lebenden begleitet waren — man müsste denn den Pemphigus als diesen Folgezustand auffassen.

Dagegen spricht aber vor allem die Mannigfaltigkeit der Befunde; bald sind die Goll'schen Stränge sklerosiert, bald die Vorderhörner entzündet, bald die hinteren Wurzeln afficirt, bald das periphere Nervensystem mitergriffen; alle diese Erkrankungen sollen das Bild des P. hervorbringen. Ferner ist in Betracht zu ziehen, dass die betreffenden Veränderungen nur höchst selten aufgefunden worden sind. Ganz das Gleiche gilt für die Veränderungen des peripheren Nervensystems.

Endlich kommt noch ein anderer Umstand in Betracht. Wir haben in mehreren Fällen, gerade in denen, in welchen die Veränderungen (abgesehen von einem Fall) am hochgradigsten waren, keinen reinen Pemphigus vor uns.

Der Fall von Jarisch zeigt eine deutliche Mischform von Herpes iris und Pemphigus; der Fall von Meyer beginnt als Eczemapapulosum und nimmt erst nach und nach — 4 Wochen nach dem Beginn der Erkrankung und 3 Wochen vor dem Tode — die charakteristischen Symptome des Pemphigus chronicus (foliaceus) an. Diese Übergänge sind in sofern von Wichtigkeit, als sie mit Notwendigkeit auf ein ganz anderes Gebiet hinleiten; sie zwingen dazu, die Frage zu er-

weitern, und Schwimmer thut das auch dahin, dass er sagt: „Ich behaupte, dass der Ausbruch der Blasen oft nur als Teilerscheinung einer centralen Erkrankung zu betrachten ist, welche abgelöst wird durch andere Veränderungen, die teils in Form von Knötchenbildung, mitunter in der von ganz intensiven Eczemen auftreten.“

Wenn also durch die aufgefundenen Nervenaffektionen etwas erwiesen ist, so ist es nichts als eine zuweilen nachweisbare, bisher noch unaufgeklärte Koincidenz von Pemphigus chronicus, oder solchen Hautaffektionen, welche in Pemphigus übergehen, mit mehr oder weniger hochgradigen Erkrankungen des Nervensystems, die entweder klinisch zur Erscheinung gelangen oder nicht. Ein kausaler Zusammenhang aber hat sich bisher nicht ergeben, insbesonders ist die Auffassung des Pemphigus als Erkrankung des spinalen Nervensystems in keiner Weise bestätigt.

Wohl aber sind die oben besprochenen, auffälligen Erscheinungen dazu angethan, zu weiterer sorgfältiger Prüfung der Verhältnisse des Nervensystems aufzufordern.

Ich habe mich mit der Untersuchung eines Falles näher beschäftigt, über dessen Verlauf die folgende Krankengeschichte eingehend berichtet.

Anamnese.

Margarethe Reck, Schuhmachersfrau aus Wendelstein, 43 Jahre alt, sagt aus, dass sie nie besonders unwohl war. Eine Zeit lang litt sie an Gebärmuttervorfall und seit längerer Zeit am „weissen Fluss.“ Patientin giebt an, stets in guten Verhältnissen gelebt zu haben.

Vor ungefähr einem halben Jahre verspürte Patientin ohne Veranlassung an der Schleimhaut der rechten

Wange kleine und grössere Bläschen, die sehr schmerzhaft waren und aus denen mitunter Blut floss. Von da erstreckten sie sich auf das Zahnfleisch, die linke Wangenschleimhaut und die Zunge und riefen sehr grosse Schmerzen besonders beim Essen hervor. (Ende November.)

Anfang Dezember zeigten sich plötzlich grosse Blasen in der Nabelgegend, die heftig juckten, aufsprangen und nach einigen Tagen wiederkamen.

Vom Bauch aus kamen sie auf die Brust, die Beine, seit acht Tagen auch auf die Schultergegend und die Arme.

Die Blasen kamen immer so rasch, dass, wenn Patientin Jucken verspürte und nachschaute, die Bläschen schon vorfand.

Patientin kann wegen den starken, brennenden Schmerzen die ganze Nacht nicht schlafen. Sie hat guten Appetit, kann aber nur flüssige Nahrung zu sich nehmen.

Stuhl angehalten.

Status clinicus am 25. Januar 1890.

Elende, blasse Frau, sieht gedunsen aus. Untere Augenlieder und die Wangen sind ödematös. Aus dem Munde ein sehr intensiver widriger Foetor. Die Lippen excoriirt und mit Borken bedeckt. Zähne sehr schlecht, mit schmierigem eitrigem nekrotischem Belag. Zahnfleisch leicht blutend, ebenfalls etwas geschwollen. An der ganzen übrigen Innenfläche der Schleimhaut und des harten Gaumens teils oberflächliche Ulceration teils diphtheritischer Belag. Von einzelnen Blasen ist augenblicklich in der Mundhöhle nichts zu sehen. Starke Salivation, so dass Patientin beständig einen Spucknapf vor dem Munde halten muss. Auf der vorderen Fläche des Rumpfes im Epigastrium und um den Nabel herum ist die Haut in grösseren Partien gerötet und blasig

abgehoben. In der Umgebung dieser bis Handteller grossen excoriirten Stellen sieht man eine ziemlich grosse Anzahl von hirsekorn- bis bohnengrossen Blasen, welche mit bernsteinfarbener hellgelb-klarer Flüssigkeit gefüllt sind. Am Rande der grossen excoriirten Stellen schiessen kleine Blasen auf.

Ähnliche Eruptionen sieht man an den Schultern, am Rücken, der Achselhöhle und den Extremitäten, insbesondere an der Innenfläche der Kniee, an der vorderen und inneren Fläche der Unterschenkel und am Knöchel herum, während die Füsse ziemlich frei sind. Knöchel ödematös; Muskulatur auffallend schlaff.

Bei den beginnenden Bläschen ist nirgend in der Umgebung ein roter Rand.

Stuhl angehalten.

Ord.: Bepinseln des Zahnfleisches mit Tct. Ratanhiae, Gurgeln mit Kali permangan. Sublimat-Priessnitz.

27. Januar 1890. Die Stomatitis ist etwas besser geworden, aber es besteht immer noch starke Rötung des Zahnfleisches, das auf Berührung sehr leicht blutet. Der Zungenbelag (aus Epithelzellen bestehend) ist geringer geworden, namentlich hat auch die Schwellung an der Aussenseite des Unterkiefers bedeutend nachgelassen. Dagegen hat sich die Hautaffektion eher verschlimmert. An Stelle der früheren Blasen befinden sich bis zu Handteller grosse, epidermisfreie Stellen, teils sind sowohl am Rumpf wie an den Extremitäten neue Blasen entstanden. Knöchelgegend, besonders links, stark geschwollen.

Da Patient Sublimatumschläge schlecht verträgt, bekommt sie von heute an Jodoform-Vaselin.

28. Januar 1890. Neue Blasen sind nur in ganz geringer Anzahl entstanden, teils an ganz frischen

Stellen, teils am Rande von epidermisfreien Stellen. Am Bauch und an der Brust sind einzelne excoriirte Stellen wieder mit Epidermis bedeckt und an einer derartigen auf der Brust ist eine neue Blase entstanden. — An der Schläfe und der Stirnhaargrenze finden sich einzelne gelbliche Krusten.

Patientin hatte gestern abend einen normalen, Nachts vier diarrhoeische und heute früh einen nur aus mit etwas Blut vermischtem Schleim bestehenden Stuhl.

30. Januar 1890. Einige neue Blasen im Gesicht und an der Unterlippe entstanden; ausserdem am linken Fussrücken und am linken Unterschenkel. Die Haut des ganzen Körpers ist grösstenteils excoriirt, teilweise mit der abgestossenen Epidermis bedeckt. — Stomatitis unverändert. — Kleine neue Bläschen sind auch an den wieder überhäuteten Stellen der Brust und des Bauchs entstanden; ihr Inhalt ist teilweise nicht mehr rein serös, sondern atwas getrübt.

Bei der Jodoformsalbebehandlung befindet sich Patient relativ gut. — Stomatitis ziemlich unverändert.

Ord.: Eis, Kali permangan.

31. Januar 1890. Auf intakter Haut sind keine neuen Bläschen aufgeschossen, dagegen massenhaft auf den früher befallenen, bereits wieder überhäuteten Stellen des Bauchs und der Brust. Hier steht ein Bläschen am andern; sie erreichen aber nur Stecknadelkopfgrösse. — Schleimhaut der Wangen, Zunge, Lippen andauernd ulcerirt, stark schmerzhaft.

Ord.: Bepinseln mit 5% Cocainlösung. 4%ige Perubalsamsalbe.

3. Februar 1890. Am linken Fussrücken sind einige neue Blasen entstanden; auf der übrigen, früher mit Bläschen bedeckten Haut keine neuen Blasen. Stomatitis-Erscheinungen haben etwas nachgelassen; Lippengeschwüre wesentlich besser.

6. Februar 1890. Keine neuen Blasen, auch nicht auf den früher befallenen Stellen, wo in den letzten Tagen massenhaft kleine, etwa stecknadelkopfgrosse Bläschen entstanden waren, jetzt aber, ohne aufzubrechen, wieder zurückgegangen sind. Die Haut sieht weniger gereizt aus. An der Aussenseite des rechten Kniees ein kleiner Furunkel.

Ord.: 2% Perubalsamsalbe.

8. Februar 1890. Neue Blasen nicht entstanden. Haut ziemlich reizlos. Im Munde die meisten alten Geschwürchen abgeheilt, dagegen einige neue Bläschen.

9. Februar 1890. Seit heute in der linken Achselhöhle eine, in der rechten Achselhöhle vier ungefähr haselnussgrosse Furunkel; am linken Labium majus, ebenfalls ein Furunkel.

12. Februar 1890. In der Mitte der Radialseite des linken Vorderarms, am Hals, in der linken Inguinalgegend neue Bläscheneruptionen.

15. Februar 1890. Äussere Hälfte der Conjunctiva stark vascularisirt. Zugleich bestehen einige kleine Phlyctänen.

19. Febr. 1890. Vascularisation der rechten Conjunctiva bulbi bedeutend zurückgegangen. Wangenschleimhaut neuerdings stark ulcerirt.

20. Februar 1890. Neue Geschwüre an der Wangenschleimhaut, die teilweise mit einem graugelben Belag bedeckt sind.

Eben solche kleinere an der Unterseite und am vorderen Rand der Zunge.

Am Körper treten von Zeit zu Zeit an verschiedenen Stellen neue Bläschen auf.

24. Februar 1890. An den Beinen und in der rchten Ellenbogenbeuge wieder einige neue Blasen,

ebenso neue oberflächliche Geschwüre an Kiefer- und Mundschleimhaut.

1. März 1890. In der Kreuzgegend grose excoriirte Hautstellen, an der Peripherie einige über Erbsen grosse Blasen, Epidermis darüber grau-gelblich verfärbt. An den früher befallenen Stellen hat sich bräunlich pigmentirte Haut gebildet, auf der teilweise immer wieder neue Blasen aufschiessen.

3. März 1890. Patientin wurde auf eigenen Wunsch, gegen den Willen des Arztes, ungeheilt entlassen.

Wieder aufgenommen am 4. März 1890.

5. März 1890. Am Rücken, der Ellenbogenbeuge, den Knieen excor. freie Stellen. Am Rande derselben beinahe bohnengrosse Blasen mit getrübtem Inhalt, die sehr leicht platzen.

Conjunctiva des linken Bulbus stark injicirt. Auf der Mundschleimhaut und der des hinteren Gaumens zahlreiche Geschwürchen, teilweise mit grau-gelbem Belag.

Ord.: Vaselin auf die betreffenden Körperstellen, bestreichen der Mundschleimhaut mit Cocain, Gurgeln mit Kali hymperm.

8. März 1890. An den verschiedensten Körperstellen Eruptionen von neuen, bis bohnengrossen, meist mit serösem Inhalt, teils mit Eiter gefüllten Blasen. Daneben ausgedehnte excoriirte Hautflächen.

12. März 1890. Von heute an Bleiwasser - Umschläge.

15. März 1890. Wieder reichliche neue Geschwüre auf der Mundschleimhaut und zahlreiche neue Pemphigusblasen am übrigen Körper. Die Entzündung der Augen hat bedeutend nachgelassen.

Ord.: Essigsaure Thonerde und Umschläge auf den Leib.

20. März 1890. Am ganzen Körper haben sich neue Bläschen gebildet. An vielen Stellen der Brust, den Armen und Beinen ist die Epidermis in grosser Ausdehnung abgelöst. Dieselben Eruptionen um die Augen herum, im Mund und auf der Rachenschleimhaut. Patientin hat beständig Fieber und klagt über heftige Schmerzen.

Ord.: Morphium in grösserén Dosen!

Temperaturen:

	Morgens	Abends
18. März	37,8°	38,5°
19. „	38,4°	37,8°
20. „	39,0°	38,1°
21. „	38,4°	38,0°
22. „	37,9°	37,6°
23. „	38,2°	37,7°
24. „	38,2°	37,5°
25. „	38,7°	38,4°
26. „	38,7°	

(Typus inversus).

26. März 1890. Am ganzen Körper wunde, ulcerirte Stellen. Deutlicher Kräfteverfall. Patientin befindet sich seit gestern im permanenten Wasserbade. Viel Morphium.

Heute morgen trat Collaps ein. Einige Stunden darauf Exitus letalis.

Leichendiagnose: Aspirationspneumonie des rechten unteren Lappens. Pleuritis dextra fibrinosa. Anämie der Lungen. Pemphigus chronicus malignus. Eitrige Bronchitis.

Wir haben unzweifelhaft einen klassischen Fall des Hebra'schen Pemphigus chronicus vulgaris malignus vor uns. Die Blasen entstehen bei einer bisher gesunden Person, und zwar an der Wangenschleimhaut, breiten sich an dieser aus, erscheinen plötzlich auch am Körper, scheinbar gesetzlos, bald in grösserer Anzahl, bald spärlich, bald schnell auf einander folgend, bald mit so grossen Zwischenräumen, dass der Körper zur Gesundheit zurückzukehren scheint. Die Blasen sind voll und prall, später oft eitrig, die durch ihr Platzen excoriirten grossen Epidermisflächen überhäuten sich wieder — also kein foliaceus — aber auf der pigmentirten neuen Oberfläche erheben sich die Blasen von neuem. Allmählich tritt Verfall der Kräfte ein, leichtes Fieber, Aspirationspneumonie, und der Tod erlöst endlich die arme Kranke — ein typisches Bild. Bemerkenswert ist: die Furunkelbildung, die Beteiligung der Conjunctiva; charakteristisch ist es auch, dass die Blasen an der Wangenschleimhaut und den Lippen nie zur klinischen Beobachtung gelangten, sondern immer gleich die nach dem Platzen entstandenen Geschwürsflächen mit diphtheritischem Belag.

Ich muss ferner hinzufügen, dass — nach dem Zeugniss des Herrn Prof. Strümpell — nervöse Störungen der Hautempfindung trotz sorgfältiger Beobachtung nicht entdeckt wurden.

Ich habe nun das Rückenmark untersucht. Zahlreiche Schnitte aus den verschiedensten Teilen desselben zeigten weder makroskopisch noch mikroskopisch irgend welche nachweisbaren Abweichungen von dem normalen Zustand.

Also ein negativer Befund.

Derselbe beweist mindestens, dass irgend eine nachweisbare Rückenmarkserkrankung jedenfalls nicht cha-

rakteristisch für den Pemphigus ist. Ehe daher nicht in viel sicherer Weise, als es bisher geschehen ist, eine Veränderung im Rückenmark beim Pemphigus nachgewiesen ist, können wir der Ansicht von der spinalen Natur des Pemphigus keine Berechtigung zusprechen. Die bisherigen Befunde und Erfahrungen sprechen weit mehr gegen, als für eine derartige Annahme.

Nicht ohne Interesse sind die Ergebnisse der mikroskopischen Hautuntersuchung einer Blasenstelle.

Im allgemeinen steht über die anatomischen Hautveränderungen Folgendes fest: Die Abhebung der Epidermis findet — oft nach voraufgegangenem Erythem der betreffenden Stelle — in den obersten Schichten, zwischen Stratum lucidum und granulosum statt. An der Blasendecke sind oft konische Anhänge bemerkbar — die aus den Haarfollikeln herausgerissenen Epidermisfortsätze. Die Blasen sind meistens einkammerig. Renaut[1]) meint, dass die Körnerzellen der Oberhaut deswegen wenig widerstandsfähig sind, weil sie nicht durch Stachel zusammengehalten werden und noch keine Umwandlung in Hornzellen erfahren haben. Auspitz[2]) nimmt eine Beeinträchtigung der Ernährung der jüngsten Schichten an.

Die Retezellen am Boden der Blase sind in ihren oberen Schichten abgeplattet mit erhaltenen Kernen (Weyl). Dörffler[3]) beschreibt dagegen einen Fall, in dem die Epidermiskerne vielfach geschwunden sind.

---

[1]) Nodet, Thèse, Lyon 1880. No 39.

[2]) Virchow's Arch. 1883. Bd. 94. Meyer: über einen Fall von Pemphigusac. Dermatitis etc. S. 203.

[3]) Über Pemph. cron. vulg. benign. et malignus, Jnaug.-Dissertation, Erlangen, 1889.

Die Papillen zeigen Gefässinjectionen, die Gefässe sind etwas erweitert, das bindegewebige Maschengerüst etwas auseinandergelockert (Weyl.) Die Papillen sind oft serös imbibirt (Hebra) und von weiten Räumen durchzogen; oft sind sie hypertrophisch (Haight) das Corium unterhalb der Papillen beteiligt sich durch zellige Infiltration. In Dörfflers Fall sind „die Gefässe des Coriums erweitert, stark ausgedehnt und prall gefüllt", in einem zweiten Durchschnitt durch eine ältere Blase „bis zur Stagnation" gefüllt. Bei derselben Untersuchung fanden sich übrigens hellbraune Pigmenteinlagerungen in das Epidermis- wie das Cutis-Gewebe.

Mein Fall bietet folgende Verhältnisse: Bei Querschnitten durch die Blase sieht man, dass in den mittleren Teilen der Papillar-Körper fast ganz zerstört ist, so dass hier das eigentliche Cutisgewebe in undeutlichen Papillarresten freiliegt. Die Cutis zeigt eine deutliche Kerninfiltration, die teils ziemlich diffus, teils in Herden abgegrenzt ist. Auf der Oberfläche der Cutis sind Eiterzellen und stellenweise auch ziemlich viel rote Blutkörperchen sichtbar.

Nach den Rändern zu sind die Papillen noch sehr deutlich sichtbar und zum Teil etwas ödematös; an manchen Stellen sind sie durchweg mit Hämorrhagien durchsetzt, während diese an anderen Stellen fehlen. Das Rete Malpighii ist hier noch wohl erhalten und nur wenig nach den centraleren Teilen zu gelockert und aufgequollen. Die Gefässe darunter sind mit Zellen dicht erfüllt, rote Blutkörperchen nur in geringer Zahl sichbar. Nach dem Rande der Blase zu besteht deutlich starke Zellinfiltration der Cutis.

Die Epidermis hebt sich am Rande der Blase zusammen mit dem Stratum lucidum ab. In den tiefen Schichten der Cutis und dem subkutanen Bindegewebe ist alles normal.

Ausserhalb der Blase erscheinen nach der einen Seite hin die 3 bis 4 Papillen zunächst dem Rande der Blase etwas hypertrophisch. Die Epidermis liegt ihnen wieder fest auf. Es folgen alsdann über eine verhältnissmässig lange Strecke hin ganz niedrige Papillen, die ein nur schwach wellenförmiges Niveau haben und von der Epidermis durch einen spaltförmigen engen Raum kontinuirlich getrennt sind; alsdann folgen wieder 3 bis 4 sehr grosse Papillen, so dass die beiden Papillengruppen die Zwischenstrecke weit überragen. In derselben Richtung vom Blasenrande her nimmt das Stratum reticulare der Cutis eine immer zunehmende blutige Tingirung an, die sich über die 2. Papillengruppe hinaus zu einer intensiv blutigen Infiltration der Cutis steigert, indem zugleich an dieser Stelle die gesammte Epidermis und der Papillenkörper verschwunden ist; eine Strecke darauf beginnt wieder normale Haut. Diese spaltförmige Abhebung der Epidermis scheint deshalb beachtenswert, weil zwischen ihr und dem Rete Malpighii gar keine Brücke von Bindegewebe besteht. Stellt sie vielleicht eine beginnende Blase vor?

Im Übrigen sind an diesem Befund vor allem die Hämorrhagien hervorzuheben, welche an die bei Pemphigus häufig gefundenen starken Gefässinjectionen erinnern. Im Zusammenhang damit steht wahrscheinlich die Erfüllung der darunter liegenden Gefässe mit Rundzellen.

Einen Anhaltspunkt für die Erkenntnis des Pemphigus giebt uns dieser Fall ebensowenig, wie die bisher untersuchten.

Vielleicht führt aber die getreuliche Sammlung eines grossen Thatsachenmaterials schliesslich dennoch zu einem befriedigenden Erfolg.

Mindestens wird sie dazu führen, nicht ausreichenden Erklärungsversuchen ohne sichere Basis den

Boden zu entziehen. Und darum ist auch jeder Fall von Pemphigus chronicus der Veröffentlichung wert.

Zum Schlusse sei es mir gestattet, an dieser Stelle meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Strümpel, für die Anregung zu dieser Arbeit und die liebenswürdige Unterstützung, die er mir zu Teil werden liess, meinen herzlichsten Dank auszusprechen.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Max Blumenthal, Sohn des Arztes Dr. Sigmund Blumenthal zu Driesen N./M. wurde geboren am 20. September 1867 zu Czarnikau in der Provinz Posen, besuchte das Gymnasium zu Landsberg a./W. bis Ostern 1886 und studirte sodann Medizin in Greifswald, Berlin und Erlangen. Am 13. März 1888 bestand er in Berlin die ärztliche Vorprüfung und am 11. November 1890 das Examen rigorosum in Erlangen.